

## Seudocoartación de la aorta

### Revisión de la literatura y presentación de 5 casos

Por los Dres.:

SALVADOR T. PERAMO GÓMEZ, RAMÓN CASANOVA ARZOLA,  
JOSÉ FRELJO MONTENEGRO, RAFAEL PÉREZ SOTOLONGO, BELKIS VÁZQUEZ,  
JULIO LÓPEZ y ALFONSO CHANG

Peramo Gómez, S. et al. *Seudocoartación de la aorta. Revisión de la literatura y presentación de 5 casos.* Rev. Cub. Ped. 45: 1, 1973.

Se presentan 5 casos de seudocoartación de la aorta estudiados en el Hospital Pediátrico Docente "William Soler" y se revisa la literatura acerca de esta entidad. Se hace énfasis en los datos clínicos (ausencia de hipertensión arterial en MS con pulsos femorales presentes, débiles y/o retardados), angiográficos (ausencia de circulación colateral y en la vista lateral, imagen de ensortijamiento) y en la toma intrarterial de presiones proximal y distal al sitio de la constricción, que en los casos en que se realizó fue inferior a 25 mm Hg. Se destaca la importancia del diagnóstico positivo de la seudocoartación por las implicaciones en cuanto al tratamiento y pronóstico.

#### INTRODUCCION

La seudocoartación de la aorta, es una anomalía no frecuente. Se caracteriza por una angulación aguda anterior del arco aórtico a nivel del ligamento arterioso. Ha recibido otras denominaciones como: coartación subclínica, ensortijamiento o encorvamiento de la aorta.

Puede presentarse como una anomalía aislada o asociada a otros defectos cardíacos congénitos. Se presenta asociada a la persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular, estenosis aórtica, transposición corregida de grandes vasos, coartación de la aorta y aneurisma del seno de Valsalva.

En la literatura pediátrica hasta 1970, no se encontraban casos de seudocoartación de la aorta, a pesar de encontrarse incluidos en la literatura médica de esta entidad, 9 casos en niños. Posteriormente también publican 4 casos en niños por *William T. Dungan*, en una revista pediátrica.<sup>1</sup>

La descripción de la entidad tiene lugar en la tercera década del presente siglo. *Rosler y White*<sup>2</sup> en 1931 describieron una rara elongación y tortuosidad de la aorta torácica en dos adultos. Más tarde en 1951, *Souders* y asociados<sup>3</sup> describieron las características clínicas, y *Dotter y Steinberg*<sup>4</sup> y *Robb*<sup>5</sup> lo hicieron en sus textos de angiocardiógrafa. Desde entonces a la fecha han sido publicados más de ochenta casos.

La figura 1 muestra un alargamiento del arco aórtico con un ensortijamiento en el sitio de implantación del conducto arterioso.

#### EMBRIOLOGIA

Durante el proceso embriológico ocurren cambios de longitud, diámetro y de las relaciones entre sí de los vasos arteriales en desarrollo.

Uno de estos cambios ocurre en el séptimo intersegmento dorsal arterial, que al persistir y alargarse da lugar a la arteria subclavia izquierda. También ocurre asociada a los cambios cefálicos de estas estructuras una compresión del tercio del séptimo segmento de la raíz dorsal de la aorta y del cuarto arco aórtico izquierdo. La falta de compresión de estos segmentos da por resultado un alargamiento anormal del arco aórtico, el que se enrosca en el punto de inserción del ligamento arterioso. Esto explicaría el ensortijamiento del istmo aórtico (segmento que se encuentra entre la arteria subclavia izquierda y el ductus arterioso) la cual es el área más afectada en todos los casos dados a conocer de pseudocoartación de la aorta.

#### HALLAZGOS CLINICOS

Los pacientes portadores de pseudocoartación de la aorta no presentan síntomas. Casi siempre al examen de rutina del tórax, el hallazgo de un soplo cardíaco

co determina su remisión a la consulta de cardiología.

Las características del soplo son: sistólico de eyección, suave, de intensidad 2-3/6 en la escala de Levine, a nivel del segundo o tercer espacio intercostal izquierdo; el segundo ruido es normal, pulsos femorales débiles y retardados con relación al pulso radial. La presión arterial puede ser igual o algo menor en los miembros inferiores en relación con los superiores. La ausencia de hipertensión arterial en los miembros superiores es de gran importancia. La oscilometría es de gran ayuda para completar el estudio de las presiones.

*Radiológicos (Telecardiograma).*

La silueta cardíaca puede ser normal o ligeramente aumentada a expensas del ventrículo izquierdo. La aorta puede estar dilatada. Ausencia de erosión del borde inferior de las costillas.

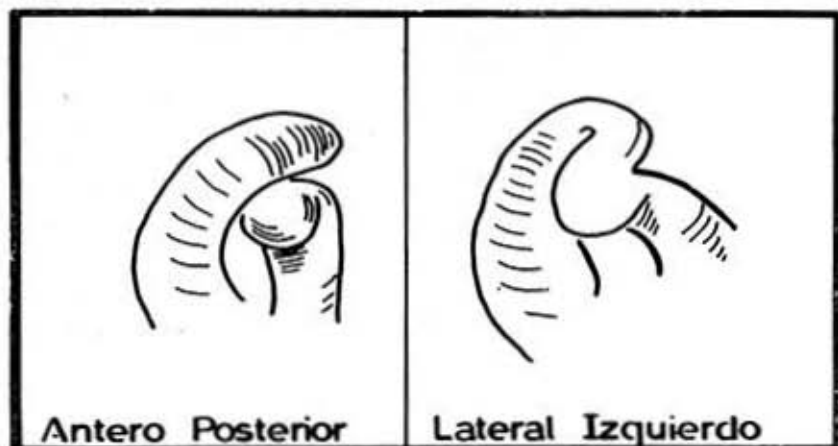


Ilustración gráfica de Ensortijamiento de la aorta

Fig. 1

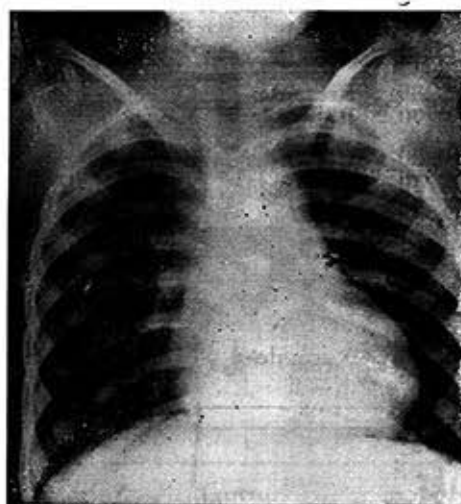


Fig. 2. Caso No. 1 presenta ligera cardiomegalia. Aorta dilatada.

### Electrocardiograma

Puede ser normal o presentar bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His.

El Caso No. 1 (Fig. 3) presenta B.I.R. D.H.H., al igual que el caso No. 2. Cuando la pseudocoartación se asocia a otros defectos congénitos, el E.C.G. puede presentar otras alteraciones como en el caso No. 3 (Fig. 4), que tenía una comunicación intraventricular asociada.

### Hemodinamia

Cateterismo derecho. Descarta cardiopatías asociadas con cortocircuito de izquierda a derecha. Normal en los casos 2 y 3.

Cateterismo izquierdo. Descarta alteraciones del aparato valvular aórtico.

La toma de presiones por encima y por debajo de la zona pseudocoartada, nos mostrará la existencia o no de gradiente sistólico de presión.

### Angiocardiografía

La aortografía en vista frontal y oblicua izquierda y/o lateral proporciona el diagnóstico definitivo. Muestra el alargamiento y ensortijado de la aorta y la constricción a nivel del sitio de implantación del conducto arterioso. La ausencia de circulación colateral puede ser el único hallazgo que favorece el diagnóstico.

Las figuras 5 y 7 presentan el alargamiento de la aorta y la zona de constricción. En todas se destaca la ausencia de circulación colateral.

Compárese con las figs. 8 a y b que corresponden a una verdadera coarta-

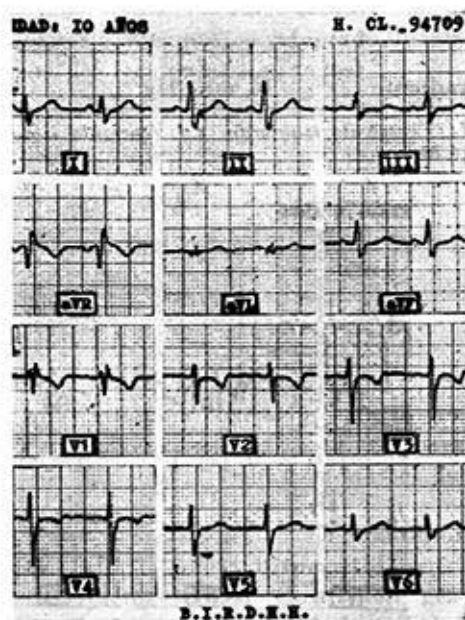


Fig. 3

Casos	Edad	Sexo	Síntomas	Presiones	Pulsos Femorales	Soplos
1. J.M.B.	14	F	Ninguno	M.S. 130/80 M.I. 100/70	Presentes Retardados	Eyección sistólico 3/6 2º E.I.I.
2. J.M.N.	5	"	"	M.S. 110/80 A.F.D. 94/70	Débiles	Eyección sistólico 2/6 2º E.I.I.
3. T.D.G.	7	"	"	M.S. 110/70 A.F.D. 100/75	"	Eyección sistólico 3/6 2º E.I.I.
4. E.B.I.	9	"	"	M.S. 90/60 M.I. 0	"	Eyección sistólico 2/6 2º E.I.I.
5. J.S.A.	11	M	"	M.S. 80/60 M.I. 90/60	Normales	Eyección sistólico 2/6 2º E.I.I.

Casos	1	2	3	4	5
Cardiomegalia	Ligera	Ligera	Moderada	Normal	Normal
Flujo pulmonar	Normal	Normal	Aumentado	"	"
Arco aórtico	Dilatado	Normal	Dilatado	"	"
E.C.G.	Birdhh	Birdhh	Crecimiento Biventricular	"	"
Hemodinamia					
Cateterismo	Derecho Normal	Derecho Normal			
Ventriculografía	V.I. 120/10 C.I. 108/70 A.A. 92/69	A.F.D. 94/70	Cayado Aorta 120/60 A.F.D. 100/75		
Gradiente	16 mm Hg		20 mm Hg		

V.I. (Ventriculo izquierdo) C.I. (carótida izquierda) A.A. (aorta abdominal) A.F.D. (arteria derecha).

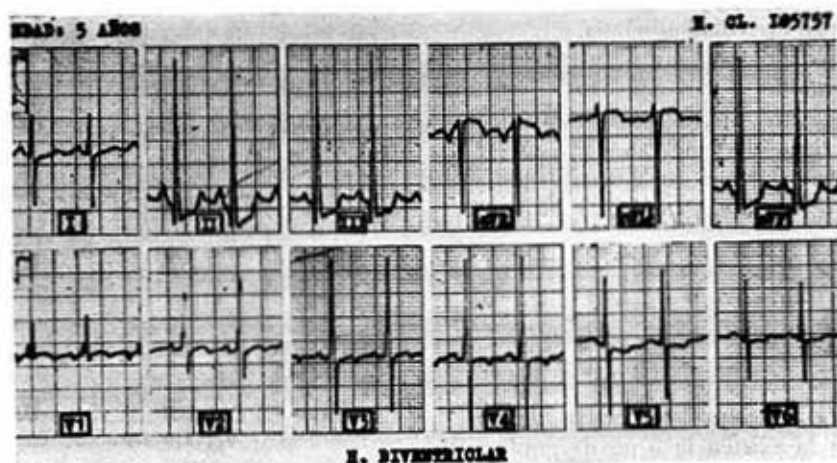


Fig. 4

ción en la que no está presente el alargamiento de la aorta y sí la presencia de circulación colateral.



Fig. 5. Ventriculografía del Caso 1.

## MATERIAL Y METODO

Se presentan cinco casos que reúnen criterio de pseudocoartación de la aorta.

Como se desprende de lo expuesto, los cinco casos fueron asintomáticos, estuvo presente un soplo sistólico de eyección en la base, los pu'lsos femorales eran débiles o retardados y hubo ausencia de hipertensión arterial.

Adoptamos el criterio diagnóstico descrito por *William A. Gay*,<sup>6</sup> que consiste en:

1. Radiografía de tórax frontal anormal
2. No existe o es pequeño el gradiente de presión a nivel de la contricción (inferior a 25 mm Hg.)
3. Ausencia de circulación colateral
4. Aortograma definido de pseudocoartación

Confrontando los casos estudiados con el criterio diagnóstico adoptado se obtienen los siguientes resultados:

Casos	1	2	3	4	5
1. Rx tórax anormal	X	X	X	—	X
2. Gradiente sistólico inferior a 25 mm de Hg	X	—	X	—	—
3. Ausencia de circulación colateral	X	X	X	X	X
4. Aortografía diagnóstica	X	X	X	X	X

## COMENTARIOS

La pseudocoartación de la aorta puede sospecharse sobre la base clínica y los hallazgos radiológicos de rutina, pero será necesario realizar aortografía para su confirmación. Si se realiza solamente la vista frontal, la contricción que aparece es indistinguible de la encontrada

en una verdadera coartación, por lo que se hace necesario la vista lateral para que se visualicen la elongación y el defecto sobre la pared posterior con conservación normal del margen anterior de la aorta, lo que reafirma el diagnóstico correcto. (Veáse ilustración gráfica). Se hace necesario el diagnóstico diferencial entre coartación y pseudocoar-



Fig. 6. Aortografía del Caso 1.

tación. El siguiente cuadro comparativo de *William Dungan* facilita el diagnóstico definitivo.

Esta entidad puede estar asociada a otras anomalías congénitas, como en el caso No. 3 (T.D.G.), que se acompaña de comunicación interventricular igual que lo reportado por *L. Digguglie'mo* y *M. Guttadauro*,<sup>7</sup> y en el caso No. 4 (E.B.L.) que se encuentra asociada a coartación de la aorta, igual que en el caso publicado por *Acevedo* y cols. Esta paciente fue operada, señalándose, que abierta la cavidad torácica y expuesta la aorta se observó acodación de la aorta a nivel del origen de la subclavia izquierda y ausencia de circulación colateral. Se realizó resección del segmento constrictivo y unión terminoterminal.

	Coartación	Seudocoartación
Hipertensión de los miembros superiores	Presente	Ausente
Pulsos femorales	Ausente	Presente
Soplo sistólico de eyección	Presente	"
Circulación colateral	"	Ausente
Dilatación de la aorta ascendente	"	"
Botón aórtico visible	"	Presente
Dilatación postestenótica	"	"
Constricción en el aortograma	"	"
Gradiente de presión a través del istmo aórtico	"	Frecuentemente Ausente

La pieza obtenida se describe como segmento de arteria de grueso calibre que presenta un pequeño diafragma que no la ocluye, pero que disminuye algo su luz, que es amplia, dejándola con un diámetro de 0.8 cm.

A causa del clampeaje de la aorta durante el acto quirúrgico, se produjo isquemia medular. El cuadro clínico en el posoperatorio inmediato se manifestó por disminución de la sensibilidad y de la fuerza muscular en los miembros inferiores y a nivel de la cadera, disminución de la fuerza muscular a nivel del miembro superior derecho, reflejos normales e imposibilidad para deambular y mantenerse de pie.

La ausencia de circulación colateral en la pseudocoartación aumenta el riesgo



Fig. 7. Angiocardiograma del Caso 3.



Fig. 8A



Fig. 8B

quirúrgico, como se observa en el caso precedente.

La prominencia de un arco aórtico malformado detectado en una investigación radiológica de rutina, puede plantear que se trate de un tumor del mediastino superior izquierdo. Se han reportado casos a los que se les realizó toracotomía exploradora y radioterapia por ser considerados como que presentaban tumores por un diagnóstico erróneo.

#### *Importancia del diagnóstico de pseudo-coartación de la aorta.*

No debe confundirse con la verdadera coartación de la aorta, ya que la pseudo-

coartación no requiere tratamiento quirúrgico. También debe prevenirse la endocarditis bacteriana que se puede desarrollar en el sitio de la constricción, mediante la administración de antibióticos en los casos que pueda ser predecible su aparición, así como el seguimiento mediante estudios radiológicos y aortogramas, para detectar la formación de aneurismas, complicación que sí necesita tratamiento quirúrgico. Se han reportado desenlaces fatales por ruptura de aneurismas, cuya localización tiene lugar en la porción de la constricción y se explica por la turbulencia creada por la sangre en el área del ensortijamiento que provoca daño de la pared arterial.

#### SUMMARY

Peramo Gómez, S. et al. *Pseudocoarctation of the aorta. Review of literature and presentation of five cases.* Rev. Cub. Ped. 45: 1, 1973.

Five cases of pseudocoarctation of the aorta, studied at "William Soler" Teaching Pediatric Hospital, are presented. Literature on this entity is reviewed. Clinical data (absence of arterial hypertension in upper limbs with presentation of weak and/or retarded femoral pulses) and angiographic data (absence of collateral circulation and, in the lateral view, a curling image) are emphasized. In the intra-arterial view, it was noted, at the site of the constriction, proximal and distal depressions, which were less than 25 mm Hg. in the cases so observed.

#### RESUME

Peramo Gómez S., et al. *Pseudocoarctation de l'aorte. Révision de la littérature et la présentation de cinq cas.* Rev. Cub. Ped. 45: 1, 1973.

On présente cinq cas de pseudocoarctation de l'aorte, étudiés dans l'Hôpital Pédiatrique Enseignant "William Soler" et on fait la révision de la littérature concernant à cette entité. On fait remarquer les données cliniques (absence d'hypertension artérielle dans M.S. avec pouls fémoraux présents, faibles ou retardés) angiographiques (absence de la circulation collatérale et dans la vue latérale, l'image frisé) et dans la prise intra-artérielle, dépressions, affaiblissement proximal et distal dans le lieu de la constriction, étant inférieur à 25 mm. Hg. On souligne l'importance du diagnostic positif de la pseudocoarctation par les implications en ce qui concerne le traitement et pronostic.

#### РЕЗЮМЕ.

Перамо Гомэс С., и др. Псевдокоарктация аорты. Пересмотр литературы и представление 5 случаев. Rev. Cub. Ped. 45: 1, 1973.

Представляется 5 случаев псевдокоарктации аорты, изученных в педиатрическом педагогическом госпитале им. "Вильям Солер" и проводится пересмотр литературы на тему. Подчеркивается важность клинических данных (отсутствие артериальной гипертензии у верхних членов с присутствием бедренных пульсаций, слабые и замедленные) и ангиографических данных (отсутствие обходного обращения и, сбоку - изображение завивки). Интраартериальный вид показывает проксимальные и дистальные депрессии к месту сужения, которое в момент проведения было ниже 25 мм. рт. ст. Отмечается важность положительного диагноза псевдокоарктации из за возможных заключений по отношению к лечению и прогнозу.



#### BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Dungan William, T., M. D.; Gerald Barry, E., M. D. and Campbell Gilbert, S., M. D.:* Amer J. Dis. Child. Vol. 119, May 1970.
- 2.—*Rosler, N. White M. D.:* Unusual Variations of the roentgen shadow of the elongated thoracic aorta. Amer Heart J. 6: 768-777, 1931.
- 3.—*Saunder, CR, Pearson, CM., Adams MD.:* An Aortic deformity simulating mediastinal tumor: a subclinical form of coarctation. Dis. Chest. 20: 35-45, 1951.
- 4.—*Dotter, Cy Steinberg, I.:* Angiocardiography in congenital heart disease, Amer J. med. 12: 219-237, 1952.
- 5.—*Robb, G. P.:* Atlas of Angiocardiography. Washington, DC. American Registry of Pathology, 1955.
- 6.—*Gay William, A. Jr., M. D. and Glenn Young, Jr. M. D.:* The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 58: No. 5, Nov. 1969.
- 7.—*Digguglieem, L. Guttadauro, M.:* Kinking of the Aorta: Report of 2 cases. Acta Radiol. 44: 121-128, 1955.